FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1966

THÈSE

N° 63

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques, Dominique, Victor TURIAF

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 2 Janvier 1936, à Fort-de-France (Martinique)

Présentée et soutenue publiquement le 28 janvier 1966

A PROPOS D'UN CAS DE TUMEUR CARCINOIDE CÆCO-APPENDICULAIRE

VALEUR DE L'ARTERIOGRAPHIE SELECTIVE DE LA MESENTERIQUE SUPERIEURE

Président : M. Ch. DEBRAY, Professeur

PARIS — 1966

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1966 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques, Dominique, Victor TURIAF

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 2 Janvier 1936, à Fort-de-France (Martinique)

Présentée et soutenue publiquement le 28 janvier 1966

A PROPOS D'UN CAS DE TUMEUR CARCINOIDE CÆCO-APPENDICULAIRE

VALEUR DE L'ARTERIOGRAPHIE SELECTIVE DE LA MESENTERIQUE SUPERIEURE

Président : M. Ch. DEBRAY, Professeur

PARIS — 1966

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart-d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

Doyen : Gaston CORDIER,

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
Anatomie pathologique	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Baumann (J.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
	Dognon (A.)
	Djourno (A.)
Cancérologie méd. et soc.	Bernard (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Embryologie	Tuchmann (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Joannon (P.)
Histologie	Giroud (A.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Derobert (L.)

	MM.
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	Brumpt (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
	Bricaire (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathol. et thérap. générales	Deparis (M.)
Pharmacologie	Cheymol (J.)
Physiologie	Bargeton (D.)
	Parrot (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	Cauchoix (J.)
Thérapeutique	Conte (M.)
Thérapeutique appliquée	Lamotte (M.)

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.)
	Polonovski (J.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Pharmacologie	Lévy (Mlle J.)
Physiologie	Dejours (P.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Cliniques :	
— carcinologique chirurg. (Necker)	Redon (H.)
— cardiol. (Broussais)	Soulié (P.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.) ; *- Cochin :* Leger (L.) ; *- Hôtel-Dieu :* Patel (J.) ; *- Pitié :* Cordier (G.) ; *- Saint-Antoine :* Gosset (J.) ; *- Salpêtrière :* Sicard (A.) ; *- Tenon :* Olivier (Cl.).	
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	Mathey (J.)
— endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)

Cliniques :	
— Génétique médicale (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
— gynécologique (Broca)	Huguier (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis)	Degos (R.)
— maladies des Enfants (Enfants-Malades)	Turpin (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	Delay (J.)
— malad. métab. (Necker)	Hamburger (J.)
— maladies du sang (Broussais)	Marchal (G.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)

UNIV. LEIDEN BIBL.

Cliniques :	MM.
— médicales : *Broussais :*	Milliez (P.), Lenègre (J.) ; - *Cochin :* Brouet (G.) ; - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.) ; - *Lariboisière :* Sèze (S. de) ; - *Pitié :* Dreyfus (G.) ; - *Saint-Antoine :* Kourilsky (R.), Boudin (G.).
— d'hydrologie et de climatologie (Bichat) . .	Debray (Ch.)
— médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
— médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
— médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
— neuro-chirurgie (Pitié) .	David (M.)
— neurolog. (Salpêtrière)	Garcin (R.)
— obstétricales : *Baudelocque :*	Lacomme (M.) ; - *Foch* (Suresnes) : Merger (R.).
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
» (Cochin) . .	Offret (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)

Cliniques :	MM.
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
— pneumo-phtisiologie (Laennec)	Bernard (E.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) . .	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) . .	Coste (F.)
— stomato. (Salpêtrière) .	Dechaume (M.)
— thérapeutique chirurg. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine) . . .	Lemaire (A.)
— toxicologique	Gaultier (M.)
— urologique (Cochin) .	Aboulker (P.)
— chirurg. orthopédique et traumatologique . .	Padovani (P.)
Séméiologie médicale . .	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	Judet (R.)
Clinique urolog. (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs a titre personnel :

Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses . .	Bastin (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	Maduro (R.)
Pneumo-Phtisiologie . .	Kreis (B.)
Médecine :	Azerad (E.) ; Bour (H.) ; Lambling (A.) ; Lhermitte (F.) ; Pequignot (H.) ; Perrault (M.) ; Siguier (F.) ; Worms (R.).
Rhumatologie	Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie : MM. Cabrol (C.) ; Couinaud (C.) ; Gillot (C.) ; Hureau (J.).

Anatomie pathologique : Mlle Gauthier-Villars (P.) *pr. s. ch.* MM. Abelanet (R.) ; Chomette (G.) ; Gouygou (Ch.), *pr. s. ch.* ; Nezeloff (Ch.) ; Orcel (L.) ; Paillas (J.).

Anesthésiologie : Mme du Bouchet ; MM. Kern (E.) ; Vourc'h (G.).

Bactériologie : MM. Barbier (P.) ; *pr. s. ch.* ; Christol (D.) ; Daguet (G.) ; Le Minor (L.) ; Tournier (P.).

Biochimie médicale : MM. Baulieu (Et.), *m. conf.* ; Bourillon (R.) ; Cartier (P.), *pr. s. ch.* ; Cornillot (P.) ; Dreyfus (J.-Cl.) ; Gonnard (P.) ; Jérome (H.) ; Kruh (J.) ; Legrand (J.-Cl.) ; Nordmann (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Biologie médicale : MM. Benhamou (J.-P.) ; Boivin (P.) ; Hartmann (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. Boiron (M.) ; Denoix (P.) ; Mathé (G.) ; Seligmann (M.).

Cardiologie : M. Hatt (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. Civatte (J.) ; Duperrat (B.) ; Hewitt (J.) ; Touraine (R.).

Electro-Radiologie : MM. Heitz (F.), *m. conf.* ; Ledoux-Lebard (G.).

Embryologie : M. Roux (Ch.).

Hématologie : MM. Bessis (M.) ; Bilski-Pasquier (G.) ; Dausset (J.) ; Duhamel (G.).

Histologie : MM. Coujard (R.), *p. s. ch.* ; Da Lage ; Marois (M.) ; Racadot (J.) ; Schramm (B.).

Hydrologie : MM. Besançon (F.) ; Cornet (A.).

Hygiène : MM. Blancher (G.) ; Corre-Hurst (Mme L.) ; Roussel (A.) ; Sapin-Jaloustre (H.)

Maladies infectieuses : MM. Dupont (V.) ; Lissac (J.) ; Rapin (M.).

Maladies métaboliques : MM. Antoine (B.) ; Crosnier (J.) ; Richet (G.) ; Sebaoun (J.).

Médecine légale : MM. Bourguignon (A.) ; Fournier (E.) ; Gueniot (M.) ; Hadengue (A.)

Médecine du Travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. Cambier (J.) ; Cathala (H.) ; Escourolle (R.) ; Gautier (J.-Cl.) ; Lapresle (J.) ; Lereboullet (J.) ; Pichot (P.) ; Tardieu (G.)

Obstétrique : MM. Granjon (A.) ; Hervet (E.) ; Le Lorier (G.) ; Lévy (J.) ; Lewin (D.) ; Musset (R.) ; Robey (M.) ; Seneze (J.) ; Sureau (C.) ; Tchobroutsky (Mme C.) ; Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie : Mmes Auvert (B.) ; Fontaine (M.) ; MM. Brégeat (P.) ; Dubois (A.) ; Saraux (H.).

Orthopédie : MM. Duparc (J.) ; Maurer (P.) ; Meary (R.) ; Postel (M.) ; Ramadier (J.)

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. Debain (J.) ; Pialoux (P.) ; Sergent (H.).

Parasitologie : MM. Golvan (Y.); Ho Thi Sang (Mlle); Lapierre (J.)

Pathologie chirurgicale : MM. Barcat (J.); Binet (J.-P.); Blondeau (Ph.); Cerbonnet (G.); Chatelin (C.-L.); Dautry (P.); Demirleau; Dubost (Cl.); Faurel (J.); Flabeau (F.); Galey (J.-J.); Garbay (M.); Garnier (H.); Gaudart-d'Allaines (Cl. de); Germain (A.); Lataste (J.); Loygue (J.); Maillard (J.-N.); Mercadier (M.); Natali (J.); Pellerin (D.); Perrotin (J.); Prémont (M.); Robert (H.); Thomeret (G.); Vaysse (J.).

Pathologie exotique : M. Schneider (J.)

Pathologie expérimentale : MM. Berthaud (P.); Cottenot (Fr.); Lœper (J.), *pr. s. ch.* ; Maurice (J.); Mikol (Cl.); Paupe (J.-R.)

Pathologie médicale : MM. Acar (J.); Auquier (L.); Aussannaire (M.); Beaumont (J.-L.); Bernier (J.-J.); Bouvier (J.); Bouvrain (Y); Brissaud (H.); Brocard (H.); Buge (A.); Canivet (J.); Carlotti (J.); Catinat (J.); Chrétien (J.); Cloarec (M.); Coblentz (B.); Contamin (F.); Coury (C.); Debray (J.); Etienne (J.-P.); Frezal (J.); Fritel (D.); Funck-Brentano (J.-L.); Grivaux (M.); Hazard (J.); Hennequet (A.); Himbert (J.); Housset (E.); Lagrue (G.); Lesobre (R.); Leveque (B.); Macrez (C.); Moreau (L.); Nenna (A.); Nick (J.); Poulet (J.); Royer (P.); Tcherdakoff (Ph.); Thibault (Ph.); Tourneur (R.); Villiaumey (J.); Wolfromm (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. Alagille (D.); Alison (J.); Canlorbe (P.); Gorin (R.); Lafourcade (J.); Lepercq (G.); Lestradet (H.); Mallet (R.); Mande (R.); Minkowsky (A.); Mozziconacci (P.); Polonovski (C.); Rey (J.); Ribierre (M.); Rossier (A.); Vialatte (J.);

Pharmacologie : MM. Boissier (J.); Lechat (P.).

Physiologie : MM. Barres (G.); Durand (J.); Girard (Fr.), *m. conf.* ; Hugelin (A.); Laurent (D.); Scherrer (J.), *pr. s. ch.* ; Vasseur (B.);

Physique médicale : MM. Chanteur (J.); Coursaget (J.); Gremy (F.), *m. conf.* ; Milhaud (G.); Pagès (J.-Cl.); Pellerin (P.); Roucayrol (J.-C.), *pr. s. ch.* ; Tubiana (M.), *m. conf.*

Pneumo-phtisiologie : MM. Decroix (G.); Israel (L.); Meyer (A.); Renault (P.); Sors (Ch.).

Psychiatrie infantile : MM. Deniker (P.); Duche (D.); Flavigny (H.).

Radiologie médicale : MM. Dubost (J.); Lefebvre (J.); Michel (J.-R.).

Rhumatologie : M. Massias (P.).

Stomatologie : MM. Cauhepe (J.); Cernea (P.); Chaput (Mme A.), *m. c. agr.* ; Crepy (Cl.); Fleury (R.); Grellet (M.).

Thérapeutique : MM. Chassagne (P.); Fouet (P.); Labet (R.); Marche (J.).

Urologie : MM. Auvert (J.); Moulonguet (A.); Quenu (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. Debeyre (J.).

Clinique chirurgicale : M. Verne (J.-M.).

Clin. médic. : MM. Rambert (P.); Thieffry (S.).

Clinique obstétricale : MM. Grasset (J.); Mayer (M.); Morin (P.).

Clinique ophtalmologique : M. Desvignes (P.).

Clinique pédiatrique et puéri. : M. Laplane (R.).

Clinique psychiatrique : M. Baruk (H.).

Clinique urologique : M. Kuss (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. Hauduroy (P.), *pr. s. ch.*

Pathologie chirurgicale : M. Rudler (J.), *pr. s. ch.*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. Lena (J.)

Conseiller administratif : Mlle Chaintreuil (G.).

Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur Hahn (A.)

Conservateurs : Mlles Dumaitre (P.), Le Noir (G.), Quiévreux (E.).

Bibliothécaires : Mmes Contet (J.), Forget (F.), Mlle Laurent (H.); Docteur Schiller (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MERE

Qu'elle voie ici le couronnement de ses efforts qui m'ont permis de mener mes études à leur terme,

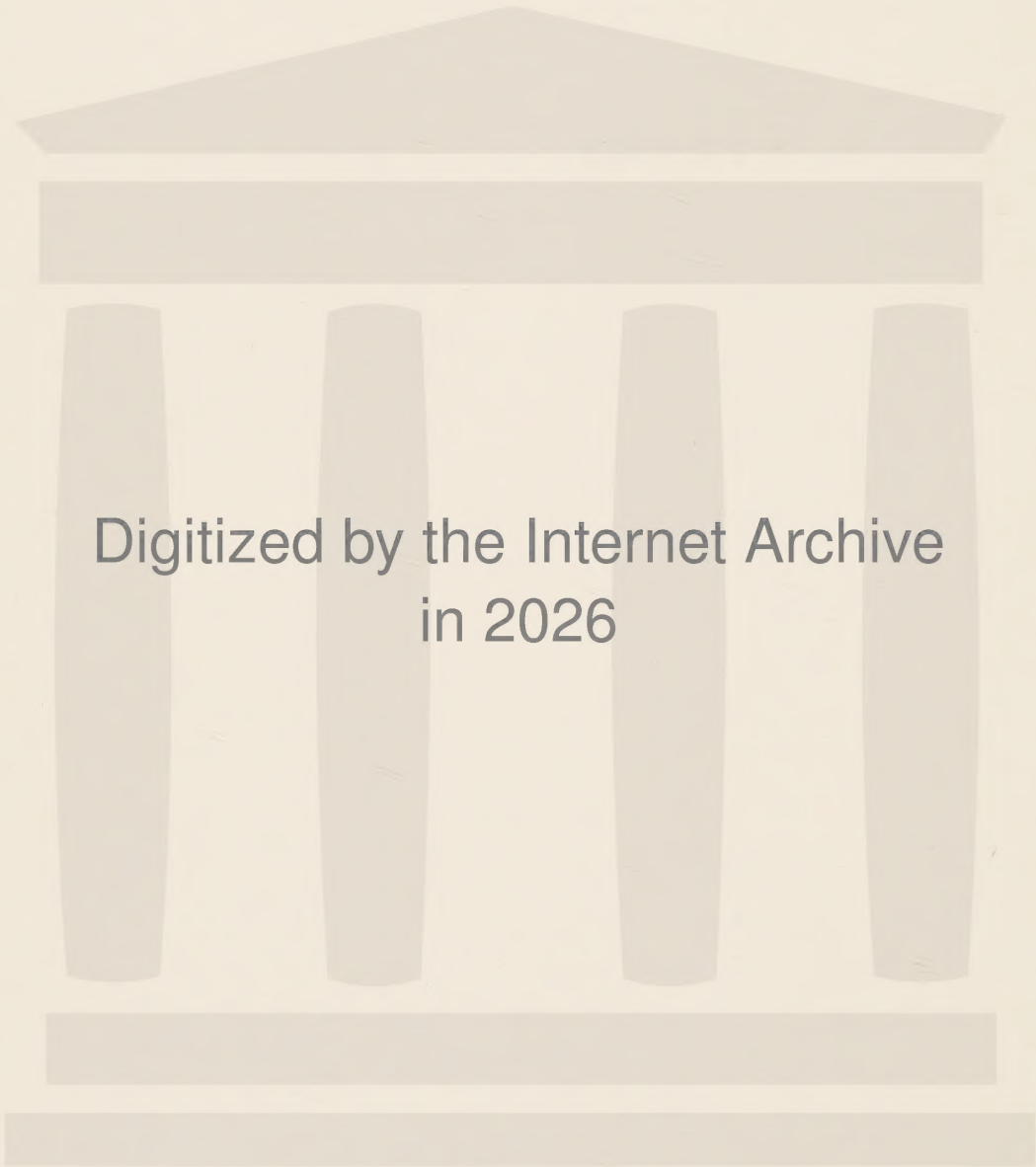
Qu'elle accepte ce travail comme modeste témoignage de ma reconnaissance.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MES SOEURS

A MON FRERE JEAN-CLAUDE

A S I M O N E


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544317_0020

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Charles DEBRAY

Professeur de Clinique, Hydrologie et

Climatologie

à la Faculté de Médecine de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand
honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.

Hommages respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Claude MACREZ

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital St Louis

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Qui a sans cesse fait preuve à notre égard d'une compréhension affectueuse et a contribué plus que quiconque à nous apprendre notre métier.

Qu'il veuille bien trouver dans ce travail l'expression de notre reconnaissance et de notre respectueux attachement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR Bertrand PAUGAM

Chef de Clinique à la Faculté de Médecine de Paris

Qui fut pour nous un guide et un artisan précieux au cours de l'élaboration de ce travail.

Qu'il accepte ici tous mes remerciements.

AUX MEDECINS RADIOLOGUES DE L'HOPITAL St LOUIS

A MES MAITRES D'EXTERNAT DANS LES HOPITAUX DE PARIS :

- Monsieur le Professeur Raymond BERNARD

In Memoriam

- Monsieur le Docteur HAZARD

- Monsieur le Docteur CORNET

- Monsieur le Professeur MILLIEZ

- Monsieur le Professeur MACREZ

- Monsieur le Docteur CANLORBE

I N T R O D U C T I O N

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Malgré la rareté relative de ce syndrome, et après avoir eu la chance d'observer un cas dans le Service de notre Maître, le Professeur C. MACREZ, nous voudrions :

1. - Après avoir brièvement rappelé l'historique de ce curieux syndrome,

2. - en rapporter l'observation,

3. - présenter les données fournies par l'artériographie sélective de l'artère mésentérique supérieure,

4. - commenter les renseignements obtenus par cet examen qui, à notre connaissance, n'a jamais encore été pratiqué au cours d'une tumeur carcinoïde.

-:-:-:-:-

H I S T O R I Q U E

-:-:-:-:-:-:-:-:-

Les tumeurs carcinoïdes étaient connues dès le siècle dernier comme une entité anatomique très différente des autres cancers digestifs, et considérées alors comme des tumeurs bénignes (OBERNDORFER, 1907).

GOSSET et MASSON (1914) puis MASSON (1928) montrèrent que ces tumeurs étaient caractérisées histologiquement par les cellules argentaffines, dérivées des cellules de KULTCHITZKY qui siègent au fond des glandes de LIEBERKHUN.

Entre 1930 et 1940, plusieurs observations font état de l'existence de métastases à partir de tumeur carcinoïde, établissant ainsi la possibilité d'une nature maligne de ces tumeurs.

Mais c'est surtout la découverte en 1951, par BJORK, AXEN et THORSON (MALMOE), d'un syndrome clinique très particulier, associant des signes vaso-moteurs et cardio-respiratoires, rapportés au caractère sécrétoire de ces tumeurs, qui en motive l'actuel regain d'intérêt.

Les travaux de ces dernières années ont montré que les carcinoïdes étaient doués d'une activité sécrétoire, la substance produite étant la sérotonine dont un des produits d'élimination dans l'urine, l'acide-5-hydroxy-indol-acétique (5 H.I.A -A) pourrait être dosé élément capital du diagnostic.

En effet, dès 1940, ERSPAMER décèle la sécrétion par les cellules de KULCHITZKY d'une substance qui, injectée à l'animal, exerce une puissante action pharmaco-dynamique, en particulier sur les vaisseaux et sur la motricité intestinale. Il appela cette substance entéramine qu'il identifia en 1952 à la sérotonine. Cette sérotonine extraite par RAPPORT du sérum de boouf (1948) est la 5-hydroxy-tryptamine.

LEMBECK, en 1953, extrait cette substance d'une tumeur carcinoïde. ERSPAMER, en 1955, montre que son catabolisme aboutit à l'acide 5 H.I.A. et l'augmentation du taux de ce dernier dans l'urine des malades atteints de tumeur carcinoïde, est mise en évidence la même année par PAGE et par SJOERDSMA et UDENFRIEND.

Les tumeurs à cellules entéro-chromaffines siègent depuis l'estomac jusqu'au rectum. Rares, mais non exceptionnelles, elles figurent pour 1 à 5 % de l'ensemble des tumeurs.

Au cours de 1848 autopsies successives, MAC DONALD trouve 72 tumeurs carcinoïdes. Sur 111.787 interventions successives, il en trouve 130.

80 à 95 % sont localisées dans la région de la valvule iléo-coecale, principalement l'appendice et l'iléon terminal :

- 4 % le coecum
- 3 % le rectum

Dans 15 à 29 % des cas, les tumeurs sont multiples. En dehors de la région caeco-appendiculaire, les carcinoïdes peuvent, nous l'avons dit, siéger sur n'importe quel segment

du tube digestif.

Sur 567 localisations extra-appendiculaires relevées dans la littérature par W.G. SAUER, W.H. DEARING et Coll. de la Mayo Clinic, 396 intéressaient l'iléon, 69 le rectum, 25 l'estomac, 25 le colon, 17 le caecum, 4 la vésicule biliaire; 8 tumeurs étaient incluses dans un tératome.

Des observations plus récentes font état de carcinoïdose à point de départ bronchique (SORS, PARAF).

Ce sont surtout les localisations à l'intestin grêle, le colon et l'estomac qui sont susceptibles de donner des métastases. Celles-ci frappent, outre les ganglions, le mésentère et le péritoine, l'ovaire, le testicule et surtout le foie.

Pour OLSON et GRAY :

- les formes iléales (75 % des métastases) et les formes gastriques (25 % des métastases) sont les plus graves;

- 33 % des formes extra-appendiculaires sont localisées et non invasives.

- 27 % envahissent la musculeuse.

- 23 % envahissent les ganglions.

- 17 % s'accompagnent de métastases hépatiques.

Les tumeurs carcinoïdes sont des tumeurs muqueuses non encapsulées mais bien limitées en général de couleur jaune ou brunâtre à la coupe, d'un volume pouvant atteindre celui d'une noix.

Dans bien des cas, la tumeur est multiple. Elle est constituée de petites cellules argentaffines dérivés des cellules

de KULTCHITZKY (MASSON).

"Un fait remarquable de l'histologie des carcinoïdes est la similitude absolue des carcinoïdes bénins et de ceux qui donnent des métastases" (DEBRAY).

Même en cas de tumeur carcinoïde, la malignité cliniquement certaine, métastasée, l'étude histologique ne montre en général aucun des critères habituels de malignité cellulaire.

Pour MAC DONALD, toutes les tumeurs carcinoïdes doivent être considérées comme malignes.

Cliniquement, l'évolution d'un carcinoïde se prolonge, en général, pendant de nombreuses années :

- dans un premier stade, la symptomatologie est très fruste, locale, passant généralement inaperçue; dans un deuxième stade, en règle après le développement des métastases, apparaissent les accès paroxystiques marqués notamment par des bouffées de chaleur intenses, le "flush" des anglo-saxons; dans un dernier stade, survient une insuffisance cardiaque droite.

La présentation de l'observation suivante n'a pas pour but de reprendre une étude clinique et biologique de la carcinoïdose intestinale qui, depuis les remarquables et minutieuses descriptions de nombreux auteurs, en particulier de WALDENSTROM, BJORK, DEBRAY, est bien connue.

Si nous en rapportons un nouvel exemple, c'est en raison du caractère typique, schématique du syndrome clinique et biologique et surtout par le caractère complet de l'iconographie qui a pu être rassemblée, en particulier des renseignements fournis

par une artériographie sélective mésentérique qui a pu, grâce à l'initiative du Dr. PAUGAM, être pratiquée.

Celle-ci a, du reste, déjà permis à divers auteurs de préciser l'architecture vasculaire de néo-formations déjà reconnues grâce aux explorations barytées habituelles; il s'agissait là, en général, de tumeurs qui, souvent volumineuses, n'échapperaient sans doute pas à la laparotomie.

"Certains carcinoïdes, en raison même de leur petite taille, peuvent par contre rester méconnus au cours d'une laparotomie exploratrice bien conduite" (J. LOYGUE).

A notre connaissance, les données de l'artériographie sélective (A.S.) dans les tumeurs carcinoïdes, n'ont jusqu'à présent pas été rapportées.

OBSERVATION

Madame FONT... Marie, âgée de 63 ans, ménagère, est admise le 18 Décembre 1964 dans le Service du Pr. MACREZ pour un syndrome douloureux abdominal.

1. - Depuis quatre jours environ sont apparues les douleurs d'abord peu intenses mais persistantes siègeant dans la fosse iliaque droite et dans le flanc droit.

A ces phénomènes douloureux, s'associent une diarrhée et une pollakiurie.

Le 18 Décembre 1964, les douleurs deviennent très violentes, se localisant à droite, irradiant vers la région lombaire, le flanc, la fosse iliaque et le creux inguinal droits.

L'agitation est importante; quelques vomissements bilieux sont notés par le médecin qui nous l'adresse. A son arrivée dans le service, la crise douloureuse se calme à la suite d'une injection pratiquée par son médecin, mais dont la nature n'a pu être précisée.

2. - L'interrogatoire et l'examen de la malade permettent de découvrir plusieurs éléments évoquant un syndrome carcinoïdien,

a) Les douleurs abdominales du flanc droit et de la fosse iliaque droite sont apparues en fait depuis quelques mois, mais elles étaient jusqu'alors beaucoup moins intenses, n'ayant jamais inquiété réellement la malade. Douleurs sourdes, sans paroxysme, survenant sans horaire particulier, variables dans leur durée (quelques minutes à quelques heures), se calmant spontanément.

b) La diarrhée dont on ne peut préciser la date d'apparition est également notée depuis un certain temps. Alternant avec des périodes où les selles sont normales, elle est faite de 10 à 15 selles par jour, liquides, fécales, sans glaires ni sang.

Actuellement en pleine recrudescence, elle est souvent annoncée par :

c) Les troubles vasomoteurs

Ceux-ci surviennent sept ou huit fois par jour depuis un mois environ.

Le début en est brusque, sans prodromes, se traduisant par une sensation de chaleur ascendante et l'apparition soudaine et rapide d'une rougeur congestive du visage, s'étendant au cou et à la partie supérieure du thorax. Ce phénomène, constaté à plusieurs reprises au cours de l'hospitalisation, apparaît plus volontiers à l'occasion d'un effort, au décours des repas, mais surtout lors des fréquentes exonérations.

Réalisant une sensation de cuisson locale, ces accès sont très péniblement ressentis par la malade. La durée en est brève : trois à quatre minutes, la fin est annoncée par des sueurs profuses, d'impression de froid, mais jamais de malaise important ni de cyanose. On note cependant au décours d'une bouffée, une discrète chute tensionnelle.

d) Une dyspnée d'effort

Cette dyspnée existait déjà depuis six ou sept mois, mais s'est nettement aggravée depuis un mois environ. Elle est actuellement très importante, apparaissant pour un effort minime, mais ne s'accompagnant ni de dyspnée de décubitus ni de dyspnée paroxystique. Il n'y a pas d'hépatalgie d'effort.

Il n'existe aucun antécédent pathologique notable, en particulier aucun antécédent digestif.

3. - L'examen complet montre par ailleurs :

Un état général satisfaisant, bien qu'aux dires de la malade il existe un amaigrissement certain, mais non chiffré.

On note au repos, au niveau des pommettes, un fin réseau

de télangiectasies se détachant nettement sur un fond d'érythème permanent.

L'examen de l'abdomen permet de découvrir sous une paroi abdominale normale, souple, une hépatomégalie importante, ferme, lisse, non douloureuse, atteignant 16 centimètres de haut sur la ligne mamelonnaire.

La palpation appuyée de la région hépatique n'a entraîné ni reflux hépato jugulaire ni bouffée vaso-motrice, ce dernier signe étant très classique et de grande valeur diagnostique.

Par ailleurs, la rate n'est ni palpable, ni percutable, il n'y a pas d'ascite cliniquement décelable, pas de circulation veineuse collatérale.

- le toucher rectal est normal; les aires ganglionnaires sont libres,

- la pression artérielle au repos est à 17/10,

- le pouls est régulier, à 85.

A la palpation le choc de point se fait en place normale; il n'y a pas de signe de HARZER.

L'auscultation permet de découvrir :

- un rythme régulier

- un roulement diastolique peu intense, bref, perçu au maximum au niveau du 2° E.I.C.G.

- un discret souffle systolique à la pointe. Le deuxième bruit est normal, on ne perçoit pas de claquement d'ouverture.

Tous ces signes sont confirmés par le phonocardiogramme.

Le premier électrocardiogramme (23.XII.1964) montre :

- un rythme sinusal
- une surcharge auriculaire droite avec P2 P3 P1
- l'aspect, dans les dérivations précordiales est normal; il n'existe aucun signe de surcharge ventriculaire.
- le reste de l'examen cardiologique est négatif.

Les artères périphériques sont perméables et l'indice oscillométrique est normal aux quatre membres.

- La diurèse de 24 heures est abaissée et se situe entre 200 et 300 ml.
- Au total, il s'agit d'une malade présentant depuis quelques mois :
  - des douleurs abdominales,
  - une diarrhée,
  - des bouffées vaso-motrices du visage,
  - une hépatomégalie,
  - une valvulopathie avec dyspnée d'effort.

L'association de ces signes paraît assez suggestive pour évoquer la possibilité d'un syndrome carcinoïdien et plusieurs examens sont demandés dans ce but :

Les examens complémentaires dits de routine n'apportent aucun élément au diagnostic.

1. a) Des radiographies du thorax et des tomographies de l'axe trachéo-bronchique en incidence frontale inclinée, ne montrent aucune localisation tumorale bronchique.

- la transparence pulmonaire est normale,
- on ne note aucune dilatation des cavités cardiaques.

b) La température est normale

- la V.S. est de : - 30 à la première heure
  - 45 à la deuxième heure.

c) La numération-formule sanguine montre :

- 4.360.000 G.R., 90 % d'Hb.
- 12.000 G.B., dont : - 86 % de polynucléaires
  - 10 % de lymphocytes
  - 4 % de monocytes.

d) L'urée et le cholestérol sanguins sont normaux.

e) L'électrophorèse est normale.

f) L'électrolytémie sanguine et urinaire sont normales.

g) Les explorations biochimiques hépatiques montrent :

- un taux de bilirubine totale à 6 mg/litre
- un test au thymol à 2 U.V.B.Y.

- un test de Kunkel-Zinc à 21 U.V.B.Y.
- un taux de prothrombine à 55 %
- ni sels, ni pigments biliaires dans les urines.

L'épreuve à la Bromo-sulfone-phtaléine montre une rétention sérique à :

- 43 mg % après 15 minutes
- 15 mg % après 45 minutes

Ces perturbations fonctionnelles peuvent être expliquées par la notion d'un éthylisme ancien avoué.

II. - Les autres examens complémentaires pratiqués vont permettre de façon certaine, de faire le diagnostic déjà fortement évoqué au cours de l'examen clinique.

1) Les dosages d'acide 5-hydroxy - indole-acétique (5 H.I.A.) pratiqués dans le service de pharmacie de l'hôpital Saint-Louis (M. DREUX) montrent à plusieurs reprises des taux élevés :

- 45,5 mg et 58,6 mg par 24 heures (277 et 244 mg %)

Taux normal : 5 - 8 mg/24 heures.

La chromatographie des dérivés 5-hydroxy-indoliques urinaires confirment l'élévation et l'élimination urinaire de l'acide 5 H.I.A., et montre la présence d'autres métabolites de la sérotonine : tryptophane, 5-hydroxy-tryptophane, indoxyle-sulfate.

Un dosage chimique de l'acide xanthurénique a été pratiqué après ingestion de tryptophane; les résultats font apparaître

un clocher d'élimination de l'acide xanthurénique dans les deux premières fractions des urines recueillies; de plus, l'élimination globale par 24 heures est très augmentée.

- Une laparoscopie avec biopsie hépatique pratiquée dans le service par le Dr. PAUGAM, décèle :

1) La présence d'une ascite dont le culot de centrifugation montre :

- quelques hématies,
- quelques cellules endothéliales,
- d'assez nombreux leucocytes (56 % de lymphocytes).

Pas de germe visible à l'examen direct.

Culture négative.

2) Surtout un foie globalement augmenté de volume avec une coloration très sombre dans son ensemble. Le bord antérieur est mousse, la coloration congestive, tirant sur le violet et comporte de plus, un réticulum plus sombre comme au cours des cholostases intraparenchymateuses.

La coloration de lobe gauche est, elle, hétérogène : il existe, en effet, au niveau de la partie interne, des petits ilots de coloration claire à contours irréguliers.

A la partie externe de ce lobe, et au voisinage du bord antérieur, il existe une plage étendue de couleur claire, chamois, à contours irréguliers, non saillante à la périphérie et ne déformant pratiquement pas la convexité du lobe gauche.

On n'observe pas de formation péritonéale anormale ; il existe des adhérences épiploïques barrant l'accès à la loge

splénique.

Par ailleurs, la surface du foie est légèrement irrégulière; la vésicule est normale.

En conclusion : Foie d'aspect à la fois congestif et scléreux; plages de parenchyme à coloration claire très anormale au niveau du lobe gauche.

Une ponction-biopsie est pratiquée au cours de l'examen, au niveau de la plage claire. Nous n'avons pu observer de "flush" à ce moment.

Examen histologique (Dr. CHOME) : "Métastases hépatiques certaines par éléments indifférenciés compatibles avec un carcinoïde.

Un cathétérisme cardiaque, pratiqué dans le service du Pr. ISORNI, permet de conclure à l'existence d'une sténose tricuspidienne.

Le diagnostic est maintenant confirmé; d'autres examens sont pratiqués afin de localiser la tumeur.

III. - Le transit du grêle

Un premier examen est pratiqué le 19.1.65; le jéjunum est entièrement hypertonique puisque dès la 30ème minute, l'iléon est opacifié. Ce n'est d'ailleurs que sur le 1° cliché (15 minutes) que sont visibles quelques anses jéjunales.

Le transit iléal est également accéléré puisque le colon est opacifié en totalité jusqu'au rectum, 2,30 heures après l'ingestion du sulfate de baryum, mais l'iléon semble moins hypertonique que le jéjunum.

Sur les clichés impressionnés 1 h.30 et 2 h.30 après ingestion, on note une anse grêle dilatée, se projetant sur la crête iliaque droite et nettement pathclogique. A son contact, trois petites images diverticulaires sont interprétées comme des diverticules du transverse qui se superposent à l'anse iléale suspecte.

Un deuxième examen est alors pratiqué le 23 Janvier 1965 en faisant ingérer à la malade une quantité un peu plus forte de baryum. L'accélération du transit est encore plus manifeste puisque l'iléon est atteint dès la quinzième minute, l'anse splénique à la trentième minute et le rectum est visible au bout d'une heure. Des images d'hypertonie sont visibles tant sur le jéjunum que sur l'iléon. Par contre, la fosse iliaque droite n'est occupée que par des anses grêles enchevêtrées et le caecum est impossible à situer.

Figure 2 - Transit du grêle

L'anse pathologique est également retrouvée et on note que les trois petites images diverticulaires sont appendues à son pôle supérieur. Cette anse a un aspect diverticulaire. Elle fait suite à une anse venant du flanc droit qui semble se terminer en cul-de-sac. En scopie télévisée on voit cette anse se remplir par le bas, se distendre ainsi que les trois petits diverticules qui lui sont appendus, puis le liquide de contraste reflue vers le bas sans jamais opacifier d'anse afférente.

La palpation sous écran permet de mobiliser le colon transverse et de le faire passer alternativement au-dessus ou au-

dessous de cette anse grêle anormale qui est fixée. Par contre, on note au cours de ces manoeuvres, que l'anse reste toujours adhérente à une structure mal définie et qui pourrait représenter le caecum qui n'occupe pas sa place normale.

On pratique alors un lavement baryté qui montre que le caecum est effectivement en situation anormale, haut situé et horizontalement dirigé en dedans. Le bas-fond coecal présente une image lacunaire régulière qui correspond très exactement à l'anse grêle anormale qui est adhérente au caecum et fixée avec lui. La zone de l'abouchement iléo-caecal ne peut être située avec précision; une anse grêle restant constamment au contact du bord externe du caecum qui présente à ce niveau une incisure. On pense qu'il peut s'agir de la zone valvulaire en situation anormale du fait de l'ectopie caecale. Dans cette hypothèse, l'anse grêle dilatée pourrait représenter un diverticule de Meckel porteur de la tumeur carcinoïde et adhérent au caecum. Inversement, la zone lacunaire et l'anse dilatée peuvent être interprétées comme une jonction iléo-caecale tumorale avec dilatation du grêle en amont.

Une artériographie sélective de la mésentérique supérieure est pratiquée dans le service de radio-diagnostic de l'Institut Gustave Roussy, par le Dr. PAUGAM.

Technique

C'est l'opacification par sonde aortique incurvée de l'A.M.S.

La sonde est introduite par voie percutanée dirigée dans l'aorte selon une méthode dérivée de celle de SELDINGER, puis, mise en place dans l'orifice aortique de la mésentérique supérieure sous contrôle de la radio-télévision.

Le produit opaque est injecté dans l'A.M.S. sous pression et propulsé par un embol constitué par du sérum physiologique.

Elle montre des anomalies nettes de la vascularisation au temps artériel et permet ainsi de localiser la tumeur.

En effet, les anomalies siègent sur les branches de l'artère iléo-caeco-appendiculaire qui sont anormalement bien visibles et augmentées en nombre et calibre. Elles n'ont plus leur disposition géométrique habituelle : les vaisseaux forment un lacis enchevêtré avec des aspects anguleux, rigides, coudés à angle droit qui permettent d'affirmer la nature tumorale de cette vascularisation anarchique.

Par contre, on ne note pas de shunt artério-veineux, ni d'opacification de la masse tumorale. Le retour veineux n'est pas visible. La localisation de ces anomalies sur les branches de division de l'artère iléo-caeco-appendiculaire permet de situer la tumeur au niveau du bas-fond caecal et de la jonction iléo-caecale.

L'examen de l'ensemble des arcades vasculaires mésentériques du grêle ne met en évidence aucune autre anomalie qui aurait pu guider l'acte chirurgical.

L'intervention est pratiquée le 11.2.65 par le Dr. MIALARET.

Laparotomie latérale.

Le grêle est examiné en totalité de l'angle duodéno-jéjunal au caecum. On ne trouve pas de diverticule de Meckel.

La tumeur paraît intéresser les derniers centimètres de l'iléon et l'abouchement iléo-caecal. Elle est sténosante avec dilatation de grêle en amont alors que le caecum est de petite taille.

L'appendice paraît indemne, du moins au niveau de sa pointe. Il existe des adénopathies le long de l'artère iléo-caeco-colique. La palpation du foie permet de sentir plusieurs métastases.

On pratique une colectomie faisant au milieu de l'angle droit et une résection du grêle, avec anastomose termino-terminale iléo-colique.

Fermeture avec drainage sus-iliaque.

La grammagraphie hépatique : "L'image hépatique n'est pas homogène et il existe une plage de non fixation externe qui témoigne d'une métastase importante du lobe droit. Par contre, on ne voit pas nettement les multiples métastases notées lors de l'intervention.

ETUDE RADIOGRAPHIQUE DE LA PIECE OPERATOIRE

1) La pièce opératoire est d'abord radiographiée après simple insufflation à l'air. La tumeur apparaît nettement et englobe toute la région valvulaire et la moitié interne du bas-fond caecal. L'appendice paraît s'insérer en pleine zone tumorale. Les derniers centimètres de l'iléon sont dilatés et correspondent à l'anse grêle pathologique d'aspect diverticulaire visible sur le transit. On retrouve au sein de la masse tumorale des résidus barytés qui correspondent aux trois petites images diverticulaires signalées sur les clichés (et qui traduisent certainement les ulcérations de la tumeur).

Figure V - Radiographie de la pièce opératoire après insufflation. Vue postérieure

2) Après injection de baryte dans la dernière anse grêle, la lumière iléale apparait filiforme au niveau de la valvule de BAUHIN.

3) L'injection vasculaire montre un aspect normal des artères de l'intestin grêle sauf au niveau des derniers centimètres de la portion dilatée où elles sont plus volumineuses et plus sinueuses.

Dans la zone tumorale, la vascularisation est très riche et anarchique : les artères sont volumineuses, tortueuses, hélicines, de calibre inégal. Un fin réseau très anormal est également visible à la base de l'appendice.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE (Dr. CHOME, 18.11.65)

A. - Examen macroscopique

La pièce opératoire remise à l'examen comporte :

La terminaison iléo-caecale avec la partie voisine du grêle, le caecum, la valvule et l'appendice.

On constate que si jamais il n'existe de portion diverticulaire, on observe cependant une assez importante dilatation de la paroi intestinale en amont de la valvule de BAUHIN.

A ce niveau, se trouve une zone franchement indurée, englobant complètement la base de l'appendice. Cependant, le reste de l'appendice est grêle, ne dépassant pas 2,5 cm de longueur. La pointe est fine, ne renfermant pas de tumeur.

1°) Intestin grêle au voisinage de la section opératoire :

Aspect absolulement normal, les plis sont parfaitement

conservés, le méso est grêle.

2°) Partie haute du caecum : La paroi est mince, les plis ont disparu, il n'existe aucune image de tumeur.

3°) Zone de la valvule : La paroi est épaissie et donne une sensation indurée sans qu'on trouve la tumeur proprement dite.

La muqueuse, en tous cas, ne présente pas de modification.

4°) Appendice : Ce n'est qu'au niveau de son pied qu'on trouve une zone indurée.

5°) Recoupe transversale de la zone valvulaire : épaississement considérable - aspect grisâtre au sein de la musculeuse.

Il n'existe pas de ganglion lymphatique dans le méso.

Figure VI - Artériographie de la pièce opératoire.

B. - Etude histologique

1°) Intestin grêle au voisinage de la section opératoire

Histologiquement, on constate que la muqueuse est parfaitement différenciée, grêle, fine, recouvrant une sous-muqueuse extrêmement lâche, sans aucune participation inflammatoire, la musculeuse est particulièrement grêle et entre les différents faisceaux, on ne trouve que de très rares plexus nerveux presque complètement hypoplasique.

2°) Partie haute du caecum

Histologiquement, la muqueuse est mince, parfaitement différenciée avec chorion légèrement oedémateux. La sous-muqueuse est tout à fait normale, sans aucune fibrose. La musculeuse est extrêmement mince, mais sans modification pathologique. Le méso contient des vaisseaux dont les lumières sont perméables, mais qui présentent un certain épaississement de l'intima. Ce phénomène ne s'observe qu'au niveau des artérioles, les veines ayant des parois tout à fait normales.

Les rameaux nerveux sont finement dessinés.

3°) Zone de la valvule (segment sain)

L'aspect histologique, à ce niveau, montre une muqueuse bien dessinée, une sous-muqueuse lâche mais remaniée par de la fibrose. La musculeuse est sensiblement normale. Le tissu cellulo-graisseux du méso est tout à fait normal.

4°) Appendice

L'appendice montre sa petite taille et l'absence d'induration de sa paroi, des modifications franchement pathologique. En effet, la muqueuse perd en partie ses caractères habituels et toutes les cellules sont muco-sécrétrices.

Dans la sous-muqueuse, on observe des amas de cellules jeunes, tassées les unes contre les autres parmi lesquelles certaines d'entre elles présentent tous les caractères qu'on observe habituellement dans les carcinoïdes.

Cependant, il est frappant de souligner que d'autres cellules également situées dans l'épaisseur de la sous-muqueuse, présentent des caractères monstrueux avec des noyaux franchement bourgeonnants. Devant ces modifications, la malignité est indiscutable. Il est particulièrement exceptionnel de rencontrer des modifications cellulaires qui permettent d'affirmer la malignité sur un carcinoïde.

Par contre, l'infiltration est modérée, la musculeuse est pénétrée, certes, mais elle n'est pas dépassée et le tissu cellulo-graisseux n'est pas atteint au niveau de l'appendice lui-même.

5°) Recoupe de la zone valvulaire

C'est ici que se trouve une portion franchement tumorale.

Cette tumeur est anarchique modifiée par une sclérose considérable et par des plages de nécrose. Les cellules sont

petites, tassées les unes contre les autres, prenant parfois typiquement la disposition qu'on observe dans les carcinoïdes.

Les caractères monstrueux ont disparu. Il s'agit de carcinoïdes absolument banaux dont l'intensité de l'infiltration ne présente pas en soi un caractère suffisant pour permettre d'affirmer la malignité.

Il existe donc des modifications importantes d'un point à un autre de cette tumeur.

Au niveau de l'appendice, elle infiltre peu mais les cellules sont monstrueuses et visiblement malignes.

Dans la recoupe transversale de la zone valvulaire, l'infiltration est massive, la sclérose est importante et les caractères cellulaires de malignité ont complètement disparu.

D'ailleurs, ce sont ces mêmes cellules qu'on observe au niveau de la métastase hépatique observée antérieurement.

EN CONCLUSION

Carcinoïde de l'appendice ne rompant pas la musculeuse, mais envahissant la partie adjacente de la valvule détruisant l'architecture, provoquant une nécrose importante et responsable des métastases hépatiques.

LES SUITES OPERATOIRES

Sont troublées par la survenue le lendemain, d'un collapsus cardio-vasculaire qui est contrôlé aisément par l'angiotensine.

Une ascite apparaît dans les jours suivants.

Les phénomènes vaso-moteurs régressent par contre très vite et deviennent extrêmement rares au bout de quelques jours.

Cependant, le taux de sérotonine sanguine est encore élevé (0,98 mg/ml) ainsi que le taux d'élimination de l'acide 5 H.I.A. (253 mg o/oo soit 75,9 mg/24 h.) huit jours après l'intervention.

EN CONCLUSION

Il s'agit d'une femme de 63 ans présentant depuis peu un syndrome douloureux abdominal associé à de la diarrhée et qui fait découvrir grâce à la coexistence de troubles cutanés vaso-moteurs et d'une dyspnée d'effort, une tumeur carcinoïde siègeant à la fois au niveau de l'appendice et de la valvule de BAUHIN. Cette tumeur carcinoïde présente de nombreuses métastases hépatiques; le taux d'élimination urinaire de l'acide 5 H.I.A. est extrêmement élevé. L'examen radiologique du grêle montre à la fois une accélération du transit et une dilatation de la dernière anse grêle en amont d'une sténose de la valvule de BAUHIN. L'artériographie sélective mésentérique supérieure permet de localiser avec précision le siège de la tumeur et montre à ce niveau une vascularisation anarchique typiquement maligne, mais sans aspect spécifique. A la suite de l'intervention, le syndrome clinique carcinoïde rétrocède assez rapidement.

Figure VII - Pièce opératoire ouverte

COMMENTAIRES :

I. - Le syndrome carcinoïdien

On sait qu'il est en grande partie, secondaire à l'activité sécrétoire de la tumeur et de ses métastases. Dans notre observation, ce syndrome est particulièrement typique, car il importe tous les éléments les plus caractéristiques : poussées vaso-motrices ou "flush" du visage, dyspnée, diarrhée, oligurie et lésions du coeur droit (sténose tricuspidienne). Ces manifes-

tations sont apparues en même temps que les douleurs abdominales qui traduisent l'évolution locale sténosante de la tumeur alors que généralement elles surviennent ultérieurement :le syndrome carcinoïdien réclame pour apparaître deux conditions qui sont remplies dans notre observation :

1°) Le débit urinaire d'acide 5 H.I.A. (hydroxy-indole-acétique) doit être élevé de façon importante, en général au-dessus de 40 à 50 mg par 24 heures; c'est effectivement le cas de notre malade.

2°) La sécrétion de la tumeur ou de ses métastases doit se faire dans le système veineux extra-portal. En effet, le foie et le poumon sont le siège de la mono-amine-oxydase (M.A.O.) enzyme d'inactivation de la sérotonine, menant par voie catabolique vers l'acide 5 H.I.A. Pour les tumeurs carcinoïdes digestives, la condition nécessaire est donc l'existence de métastases hépatiques qui déversent leur sécrétion dans le système cave inférieur par les veines sus-hépatiques. Notre observation correspond donc à la règle générale sur ce point. Les tumeurs carcinoïdes bronchiques dont la sécrétion évite à la fois les filtres pulmonaires et hépatiques, peuvent par contre, entraîner un syndrome carcinoïdien sans qu'il existe de métastases hépatiques et même avec un débit faible d'acide 5 H.I.A. Il en est de même pour les carcinoïdes ovariens.

En fait, on pense aujourd'hui que ces manifestations cliniques du syndrome carcinoïdien ne sont pas sous la seule dépendance de la sécrétion de sérotonine. La survenue des troubles

vaso-moteurs est en effet, relativement indépendante du taux de sérotonine sanguine et du débit urinaire d'acide 5 H.I.A. (GEFFROY). Qu'il faille invoquer la sécrétion par les cellules de KULTCHITSKY-MASSON d'une autre substance vaso-motrice ou au contraire d'un facteur dont l'origine serait à trouver ailleurs que dans ces cellules, on peut tenir toutefois pour assuré avec GEFFROY que le "stimulus" vient de la cellule de KULTCHITSKY-MASSON.

II. - Les signes radiologiques

Les signes radiologiques varient selon le siège de la tumeur carcinoïde. Les aspects tumoraux qui sont le plus réalisés ne sont pas spécifiques mais il est cependant des images particulières plus évocatrices.

a) Les carcinoïdes appendiculaires, qui sont de loin les plus fréquents (207 cas sur 356 dans la statistique de Mac DONALD, soit 58 %) n'entraînent jamais de signes radiologiques pour BLUTH. Même lorsque existe une métastase radiologiquement visible, la tumeur initiale reste muette. Dans notre observation, les signes radiologiques semblent effectivement plus en rapport avec l'atteinte de la valvule de BAUHIN, mais la lacune du bas fond caecal objectivée par le lavement baryté, est due au moins en partie, à la tumeur de la base appendiculaire. Il est difficile de dire si cette tumeur appendiculaire est primitive et si l'atteinte valvulaire est due à une extension secondaire ou s'il s'agit au contraire, de deux tumeurs concomitantes.

Néanmoins, le comportement clinique et radiologique de la tumeur carcinoïde dans notre observation est beaucoup plus en rapport avec elle des tumeurs valvulaires comme nous le verrons plus loin.

b) Les tumeurs de l'intestin grêle viennent ensuite par ordre de fréquence (MAC DONALD, RICHTIE); elles siègent essentiellement sur l'iléon contrairement aux cancers du grêle dont la polarité est plutôt jéjunale. RICHTIE note 77 localisations iléales et 7 jéjunales sur 509 carcinoïdes. Ce sont les tumeurs iléales qui métastasent le plus souvent et doivent être recherchées en premier devant un syndrome carcinoïdien.

Le transit du grêle, d'après BLUTH, peut montrer soit des images lacunaires, soit des aspects de sténose et d'obstruction.

1°) Les images lacunaires polipoïdes ou régulières n'ont pas de caractère particulier. BLUTH rapporte un cas où la masse tumorale végétante dans la tumeur iléale entraîne un élargissement de l'anse. Ce fait est inhabituel, car, en général, la tumeur se développe plutôt vers la séreuse.

2°) Les images de sténose sont rarement dues à un développement de la tumeur elle-même, devenant assez volumineuses pour entraîner une obstruction. Le plus souvent elles sont secondaires à l'extension tumorale à travers la paroi intestinale, vers le mésentère. Cette extension mésentérique entraîne des phénomènes de fibrose et des adhérences elles-mêmes causent une obstruction

partielle ou parfois même une occlusion intestinale aiguë (BLUTH). Ces images traduisent donc au moins une malignité locale. En effet, MAC DONALD pense que les carcinoïdes extra-appendiculaires doivent être appréciés en terme d'envahissement local puisque les critères histologiques habituels de malignité cellulaire sont en défaut pour ces tumeurs. Il distingue ainsi le groupe 1 non invasif, limité à la muqueuse et à la sous-muqueuse, le groupe 2 atteignant la musculeuse ou envahissant la paroi intestinale, le groupe 3 avec envahissement des lymphatiques ou des ganglions régionaux et le groupe 4 avec atteinte des vaisseaux sanguins et métastases.

MILLER et HERMANN ont signalé un aspect qu'ils considèrent comme très caractéristique d'une tumeur carcinoïde du grêle. Cet aspect associé, une anse coudée et fixée et une lacune asymétrique de petite taille. La fixité et la coudure de l'anse grêle sont dues à l'envahissement du mésentère et représentent l'élément caractéristique de ce syndrome radiologique. Dans notre observation, l'aspect du caecum en hameçon et sa fixité sont l'équivalent au niveau de la valvule iléo-caecale du signe de MULLER et HERMANN. En effet, ces signes radiologiques sont certainement sous la dépendance d'une attraction en haut et en dedans de la région iléo-caecale du fait de l'envahissement des vaisseaux et des lymphatiques retrouvé l'intervention le long de l'artère iléo-caeco-appendiculaire et de la fibrose intense notées sur les coupes histologiques dans la région valvulaire. Les localisations multiples des carcinoïdes du grêle

sont fréquentes (28 %) pour RICHTIE, et il faut donc systématiquement les rechercher.

3°) L'accélération du transit intestinal

C'est la traduction radiologique de la diarrhée du syndrome carcinoïdien. Cette accélération du transit peut donc se voir quelle que soit la localisation de la tumeur carcinoïde, elle est due à l'effet excito-moteur sur l'intestin grêle de la sérotonine.

Une étude expérimentale de Charles DEBRAY, F. BESANCON, R. BUCHET et J. EMERIT, nous apprend que cet effet excito-moteur prédomine sur le jéjunum alors qu'il est négligeable sur l'iléon et le colon.

Cependant, chez notre malade, l'hypertonie et l'accélération du transit se retrouvent aussi marquées sur le jéjunum que sur l'iléon. Le colon lui-même, participait à cette hypertonie, puisque, en scopie, les mouvements du colon transverse pouvaient évoquer les contractions d'une anse grêle tant elles étaient étendues et fréquentes.

D'ailleurs, au cours des deux transits du grêle pratiqués, le rectum est opacifié très rapidement et l'index baryté ne s'accumule jamais dans le caecum comme il est habituel, tant son transit est rapide.

Dans une observation de BLUTH, l'accélération du transit est du même ordre que dans notre cas puisque le rectum est opacifié en une heure.

c) Les tumeurs du colon

En dehors des lésions rectales assez fréquentes mais de peu d'intérêt radiologique et dont nous ne parlerons pas ici, les carcinoïdes du colon siègent essentiellement sur le colon droit et principalement sur le caecum (68 % pour RITCHIE) au voisinage de la valvule de BAUHIN. Leur fréquence est cependant moindre que sur le versant iléal. Ces tumeurs entraînent soit une masse végétante endo-cavitaire dont l'image est identique à celle d'un cancer, soit une occlusion du colon dont le mécanisme peut être multiple : obstruction par développement de la tumeur, infiltration annulaire de la paroi, invagination sur la tumeur.

Les carcinoïdes de la valvule iléo-caecale ont en général, un aspect tumoral impossible à distinguer radiologiquement d'un cancer. Ceci est vérifié dans le cas que rapportent HUDSON et MARGULIS comme dans notre observation. DIFFENBAUGH et ANDERSON insistent sur la fréquence des métastases dans ces tumeurs carcinoïdes de la valvule iléo-caecale et du caecum : 80 % des 34 cas colligés dans la littérature en 1956.

Dans notre observation, la tumeur carcinoïde a une expression radiologique à la fois lacunaire et sténosante. La lacune du bas fond caecal correspond comme le montrent bien les radiographies de la pièce opératoire essentiellement à la tumeur de la base appendiculaire. Les lésions de la zone valvulaire ont par contre, une traduction essentiellement sténosante sur la

portion intra-murale de la lumière iléale et entraînent une dilatation importante des derniers centimètres de l'iléon. Cette sténose valvulaire est responsable d'un syndrome d'obstruction intestinale à traduction essentiellement douloureuse.

d) Les carcinoïdes gastriques et duodénaux sortent de notre sujet.

Rappelons simplement que les tumeurs gastriques peuvent entraîner soit un aspect de tumeur bénigne sous-muqueuse, soit un aspect de cancer végétant. Les carcinoïdes duodénaux traduisent, en général, sous l'aspect d'un petit polype du premier duodénum. BLUTH cite un seul cas de tumeur infiltrante du duodénum post-bulbaire.

On voit donc que l'exploration radiologique du tube digestif montre en cas de tumeur carcinoïde des signes sans caractère spécifique. Cependant, certains aspects sont plus fréquents sur certains segments intestinaux et en particulier l'iléon terminal et la région iléo-caecale. Seul, l'aspect, coudé et fixé, signalé par MILLER et HERRMANN, semble avoir un caractère plus spécifique.

III - L'artériographie mésentérique supérieure

A notre connaissance, les données de l'artériographie sélective dans les tumeurs carcinoïdes du tube digestif, n'ont pas été, jusqu'à présent rapportées. Une étude microangiographique de SPJUT MARGULIS et MAC ALISTER, pratiquée sur des pièces

d'exérèse chirurgicale, retrouve dans 2 carcinoïdes du grêle, des aspects comparables à celle des cancers de l'estomac et du colon : vascularisation augmentée avec des vaisseaux irrégulièrement distribués et plus larges que normalement. Les auteurs notent que certains vaisseaux présentent des aspects très anormaux et que, dans un cas, les vaisseaux les plus larges sont croisés par des vaisseaux de plus petite taille.

Dans notre observation, l'artériographie sélective nous montre également des aspects vasculaires de néo-formation avec des vaisseaux augmentés de taille, plus nombreux que normalement et ne présentant plus la disposition géométrique habituelle. L'artériographie de la pièce opératoire permet encore de mieux analyser ces anomalies vasculaires. Cependant, comme pour les deux cas de STHUT et Coll., ces aspects artériographiques ne permettent pas de distinguer entre une tumeur carcinoïde et un carcinome iléal ou colique.

Dans notre observation, l'artériographie nous a permis de préciser la topographie de la tumeur qui était difficile à apprécier sur les données du lavement baryté et du transit du grêle en raison de la situation atypique du caecum et de la non-visibilité de la zone valvulaire. La constatation d'anomalies artériographiques indiscutables dans le territoire tumoral, nous permet d'affirmer que l'artériographie sélective peut être intéressante quant au dépistage pré-opératoire des tumeurs multiples et des métastases intestinales, de même que l'artériographie du

tronc caeliaque ou de l'artère hépatique est un excellent moyen de diagnostic des métastases hépatiques.

-:-:-:-:-:-

C O N C L U S I O N S

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Nous rapportons une observation de carcinoïde double, de la base appendiculaire et de la valvule iléo-caecale avec métastases hépatiques, les deux tumeurs intestinales étant séparées.

1) Sur le plan clinique, le tableau était complet, associant un "flushing syndrome", une accélération du transit intestinal, des douleurs abdominales, et des manifestations cardio-respiratoires liées à un rétrécissement tricuspidien.

2) Sur le plan biologique, le syndrome était typique avec élévation de la 5 H.I.A. urinaire.

3) Sur le plan histologique, si les lésions de la région valvulaire présentaient les caractères habituels des carcinoïdes, par contre, au niveau de l'appendice, on notait des images histologiques de malignité cellulaire, avec des cellules de caractère monstrueux.

Ce fait est assez rare au cours des tumeurs carcinoïdes.

4) Sur le plan radiologique, en dehors de l'accélération du transit habituelle au cours des carcinoïdes métastasés, on trouvait deux ordres de signes en rapport avec la double localisation :

1°) D'une part, des signes de sténose de la fin du grêle avec une volumineuse de la valvule iléo-caecale donnant une image en 3 renversé.

2°) D'autre part, des anomalies du bas-fond caecal, difficiles à interpréter, en rapport, peut-être, avec le carcinoïde de la base appendiculaire.

L'interprétation du transit baryté et du lavement baryté a été rendue difficile par l'hypermotricité du grêle et par une anomalie positionnelle du caecum, créant des superpositions.

L'artériographie sélective de la mésentérique supérieure qui, à notre connaissance, a été réalisée pour la première fois dans ce cas, a montré dans la zone des deux tumeurs, et surtout de celle de la valvule iléo-caecale, une hypervascularisation formée par un bouquet artériolaire volumineux irrégulier, d'aspect non systématisé, siègeant précisément dans une zone où la vascularisation normale est faible (zone avasculaire de TREVES). Ces aspects ont été confirmés par l'artériographie de la pièce opératoire.

Les images de l'artériographie sélective ont permis d'affirmer le siège de la lésion, l'existence d'une tumeur, sans pouvoir toutefois préciser sur les radiographies seules, s'il s'agissait d'une tumeur maligne ou bénigne.

VU, le Président,

M. le Professeur DEBRAY

VU, le Doyen,

M. le Professeur BROUET

VU, le Recteur,

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

1 - BJORK, AXEN O., THORSON A. -
Am. Heart J. 1952, 44, 143-146.

2 - BLUTH I. -
Gastro-Intestinal Carcinoid Tumors. Roentgen features
Radiology, 1960, 74, 573-580.

3 - CASASSUS P. -
Les carcinoïdes du tube digestif.
Progrès Médical Jan. 63, 91, N° 2, 55-63 B.

4 - DEBRAY Ch., MORIN G., LEYMARIOS J., HERNANDEZ Cl. -
Tumeurs de l'intestin grêle diagnostiquées exclusivement par l'artériographie sélective nés.
Arch. Mal. Ap. Dig. 1965, 54, 593-602.

5 - DEBRAY Ch., NADAL R., BUCHET R. & LEYMARIOS J. -
L'artériographie sélective du tronc coeliaque étude de l'A.M.S. Premiers résultats.
Archives des Mal. App. Dig. 1961, 50, 1288-1291.

6 - DEBRAY Ch., LEYMARIOS J., HERNANDEZ Cl., HARDOIN J.P., PIRONNEAU A. -
Tumeur bénigne de l'intestin grêle (leimyome) diagnostiquée par artériographie mésentérique supérieure.
Presse Médic. 1964-72. 3505-3508.

7 - DELARUE J., ABELANET R., CHOMETTE -

La vascularisation des tumeurs malignes.

Presse Médicale 73. N° 26, 1517-1522.

8 - DIFFENBAUGH W., ANDERSON R. -

Carcinoid (Argentaffin) tumors of the gastro-intestinal Tract.

Arch. Surg. 1956, 73, 21-37.

9 - DI MATTEO J., VERNANT, DREUX C., SAVIER -

Manifestations cardio-circulatoires des carcinoïdes digestifs.

Rev. Prat. 21 Avril 1961. N° 12, 1253-1262.

10 - DRACCACH A.E. -

Les tumeurs carcinoïdes.

Gaceta Medica Jan.-Juin 1964, 19, N° 1-2, 37-44.

11 - GEOFFROY Y. -

Le syndrome carcinoïdien.

Path. Biol. 1964, 12, 1110-1121.

12 - HUDSON H.L. & MARGULIS A.R. -

The Roentgen findings of carcinoid tumors of the gastro-intestinal tract.

Am. F. Roentg. 1964, 91, 833-839.

13 - ISLER P. & HEDINGER Ch. -

Schwis. Med. Wschr. 1953, 83, 5.

14 - KLEINANS D. -

Pathophysiologie et clinique des carcinoïdes.

Med. Klin 18 Sept. 64, 59, N° 38, 1495-1500.

15 - LAUMONIER R., LAQUERRIERE R. & HEMET J. -

La cellule entérochromaffine normale et pathologique.

Path. Biol. 1964, 12, 1085-1091.

16 - LEMONNIER A., CHARPENTIER C., LEMONIER F. -

Données actuelles sur la biochimie du syndrome carcinoïdien.

Rev. Med. Chir. Mal. Foie Fev. 1965, 40, N° 1, 18-26.

17 - MAC DONALD R.A. -

A study of 356 carcinoïd of the gastro intestinal tract

Am. F. Med. 1956, 21, 867-878.

18 - MARGULIS A.R. & HEINBECKER P. -

Mesenteric arteriography.

Am. F. Roentg. 1951, 86, 102-113.

19 - MASSON P. -

Am. Anat. Path. 1924, 1, 3.

20 - MILLER E.R. & HERRMANN W.N. -

Argentaffin tumors of the small bowel; a Roentgen sign of malignant change.

Radiology, 1942, 39, 214-220.

In Bluth.

Radiology 1960, 74, 573-580.

21 - NEBESAR R.A., POLLARD J.G., EDMUNDS L.G. & M. KHANN C.F. -
Indications for selective caeliac and superior mesenteric angiography.
Am. F. Roentg. 1964, 32, 1100-1109.

22 - OBENDORFER G. -
Frankfort Z. Path. 1907, 1, 426.

23 - PARAF A. -
La cellule entéro-chromaffine. Les tumeurs carcinoïdes et la carcinoïdose.
Rev. Med. Chir. Mal. Foie. Fev. 65, 40, N° 1, 12-17.

24 - RITCHIE A.C. -
Carcinoïd tumors.
Am. F. Med. Sci. 1956, 23, 311-328.

25 - SHORB P.E.J. & MAC CUNE W.S. -
Tumeurs carcinoïdes du tractus G.I. Analyse de 70 cas.
Am. J. Surg. Fev. 1964, 107, N° 2, 329-336 (B).

26 - SOULIE P., DI MATTEO J., VERNANT P. -
Etude clinique et hémodynamique d'une observation de carcinoïde digestif compliqué de rétrécissement tricuspidien.
Arch. Mal. Coeur. Sept. 1960, 53, N° 9, 1041-1055.

27 - WALDENSTROM G. -
Carcinoïdose.
Gastro-enterologia 1961, 95, N° 3, 5 209-219 (B).

28 - WILSON H., STORER E.H. & STAR -

Tumeurs carcinoïdes, une étude de 78 cas.

Am. Fourn. Surg. Jan. 63, 105, N° 1, 35-39.

-:-:-:-:-:-